

UNIVERSITÉ DE PARIS V

FACULTÉ DE MÉDECINE NÉCKER-ENFANTS MALADES

Année

1971

THÈSE

N°

16

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Michel CAMAGNA

né le 7 mai 1944 à Langres (Hte Marne)

PRÉSENTÉE ET SOUTENU PUBLIQUEMENT LE

contribution a l'étude du diagnostic
de la maladie de HirschPrung chez
le nouveau-né et le nourrisson

Président : Monsieur R. MANDE , Professeur

UNIVERSITÉ DE PARIS V

FACULTÉ DE MÉDECINE NÉCKER-ENFANTS MALADES

Année

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Michel CAMAGNA

né le 7 mai 1944 à Langres (Hte Marne)

PRÉSENTÉE ET SOUTENU PUBLIQUEMENT LE

contribution à l'étude du diagnostic
de la maladie de HirschPrung chez
le nouveau-né et le nourrisson

Président : Monsieur R. MANDE , Professeur



A mes Parents,

A ma Femme,

A mon Fils,

A tous les Miens



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543719_0011

A Monsieur le Professeur R. MANDE

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Chevalier de la Légion d'Honneur

qui a bien voulu présider cette thèse.

En témoignage de mon profond respect.

A Monsieur le Docteur SEE

qui a bien voulu me donner le sujet
et en aider la réalisation.

Avec toute ma gratitude.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU DIAGNOSTIC DE LA
MALADIE DE HIRSCHPRUNG CHEZ LE NOUVEAU-NE
ET LE NOURRISSON.

Un enfant est admis au Centre Hospitalier de Saint-Denis pour des infections respiratoires récidivantes à évolution traînante. Le diagnostic d'entrée est hypogammaglobulinémie.

Diagnostic après exploration : Maladie de Hirschprung.

La cure chirurgicale guérit en même temps la fréquence des infections respiratoires et la maladie de Hirschprung.

Peu d'exemples peuvent démontrer aussi clairement les difficultés du diagnostic de la maladie de Hirschprung.

"Depuis son isolement princeps en 1886 par Hirschprung, le mégacôlon congénital de l'enfant a été l'objet d'un changement de conception qui a constitué pour ceux qui l'ont vécu une des grandes découvertes de la pédiatrie moderne". (1)

"La conception du mégacôlon congénital, jusqu'en 1946, faisait du syndrome de constipation opiniâtre avec tension colique primitive idiopathique la manifestation de premier plan de cette affection".

Des tentatives chirurgicales désastreuses avaient consisté à réséquer ce côlon dilaté, où les histologistes s'étaient efforcés, mais en vain, de déceler la moindre lésion du système nerveux autonome, de la vascularisation ou de la musculature.

C'est dire la révolution des idées qui succéda à la découverte, par Swenson, Bodian, Ehrenpreis, que le trouble primitif de la maladie de Hirschprung siège non pas au niveau du mégacôlon, mais au-dessous de lui, dans le segment terminal du côlon sigmoïde et du rectum, dont la non distension était jusque-là passée inaperçue.

C'est là qu'on trouve les lésions des plexus autonomes, tant recherchées antérieurement à un niveau supérieur. Du même coup la conception

du mégacôlon a changé totalement : la lésion de base se révèle être l'agénésie congénitale des plexus nerveux de Meissner et d'Auerbach dans la partie terminale du gros intestin ; les conséquences en sont une interruption à ce niveau des ondulations péristaltiques coliques, ce qui crée un véritable obstacle fonctionnel.

L'inertie du segment agénésique ganglionnaire inhibant la propulsion du bol fécal, jusqu'à la région restosigmoïdienne, il s'ensuit une lutte du côlon sus-jacent ; inefficace, cette lutte s'épuise rapidement sous l'effet de l'accumulation des gaz, d'où le monstrueux mégacôlon bien connu jusqu'à-là.

La seule thérapeutique utile est donc de réséquer la partie malade, donc le rectosigmoïde a fonctionnel, et d'aboucher à l'anus la zone colique distendue. Emises à titre d'hypothèse de travail, toutes ces idées se sont vérifiées absolument exactes lors des essais thérapeutiques chirurgicaux, et le pronostic de la maladie en a été radicalement transformé.

Dans une troisième étape, de nouveaux problèmes sont maintenant posés : d'abord le désir de ne plus voir arriver les enfants au stade de mégacôlon classique, a conduit à observer les difficultés éventuelles du diagnostic à un stade précoce de la maladie ; d'autre part, l'intérêt porté à la maladie de Hirschprung a permis de s'apercevoir que nombre d'occlusions et même de péritonites du premier âge relèvent de cette étiologie. Enfin, Duhamel, Pagès, puis Rehbein ont mis l'accent sur la possibilité de formes basses encoprétiques.

Pour tous ces cas, un progrès majeur dans les éléments du diagnostic est apparue mais qui soulève la discussion pour son propre compte : la biopsie rectale haute avec étude des plexus ganglionnaires. "(I)

L'intérêt d'une évocation précoce du diagnostic de maladie de Hirschprung est donc grand car il permettra la mise en place rapide des examens complémentaires appropriées, et, partant de la thérapeutique efficace.

Notre but est ici de montrer les difficultés du diagnostic clinique du mégacôlon chez le nourrisson et le nouveau-né. Nous commencerons par un bref exposé des notions communément admises de physiopathologie, puis nous évoquerons l'approche diagnostique de la maladie.

Nous subdiviserons cette étude clinique en deux époques :
 (I) - tout d'abord, la période néo-natale et ses abords immédiats que nous arrêterons à l'âge de deux mois, suivant en cela Pellerin dans son étude sur 62 cas étudiés à l'Hôpital des Enfants-Malades. (2)
 (II) - les problèmes du nourrisson seront étudiés ensuite.

Pour chaque période, nous commencerons par un rappel de la séméiologie classique, puis nous étudierons symptôme par symptôme les problèmes que peut rencontrer le praticien dans son approche diagnostique. Nous utiliserons à cette occasion une série de douze observations réalisées au Centre Hospitalier de Saint-Denis dans le Service du Docteur See. (3)

Les problèmes cliniques étant évoqués, nous aborderons avant de conclure les possibilités paracliniques qui s'ouvrent au médecin. Nous conclurons alors sans aborder la phase thérapeutique, car les controverses entre les tenants de la rectosigmoïdectomie (selon Swenson et Soave) et les tenants des techniques palliatives (Rehbein) ou surtout l'abaissement transanal de Duhamel n'ont pas encore trouvé leur solution définitive.

II. "PHYSIOPATHOLOGIE".

"Comme nous l'avons vu plus haut, la maladie de Hirschprung n'est que très secondairement un mégacôlon, puisque celui-ci ne survient qu'après épuisement d'une lutte colique contre la gêne à la propulsion du bol fécal au niveau de la zone aganglionnaire du rectosigmoïde (tout au moins dans la forme commune où l'agénésie ganglionnaire a cette topographie).

A l'obstacle fonctionnel s'ajoute vite un obstacle mécanique par accumulation de matières en amont de la partie supérieure de la zone aganglionnaire. Après résorption d'eau, il se forme à ce niveau des fécalomes extrêmement durs qui engendrent diverses conséquences :

- distension aérique considérable du côlon, maxima à gauche ;
- irritation et hypersécrétion de la muqueuse colique, avec le développement d'une flore microbienne protéolytique secondaire qui explique la fétidité des selles, les alternances éventuelles de crises diarrhéiques sur le fond de constipation, et chez le très jeune nourrisson la possibilité d'une entérocolite exsudative, et parfois nécrotique allant jusqu'à des formes purement diarrhéiques de la maladie ;
- majoration éventuelle du processus obstructif sous forme soit de petites crises de subocclusion intermittente, soit d'une véritable occlusion intestinale aiguë, forme sous laquelle se présente un nombre important de maladies de Hirschprung des premiers mois ; une perforation avec péritonite stercorale peut être la résultante de ces deux derniers processus chez le très jeune nourrisson. Mais il faut bien insister sur le fait que la perforation peut être la conséquence de la chute d'une plaque d'escarre liée à une entérocolite et en général de siège colique gauche, elle peut être aussi une perforation diastatique en règle coecale sur un côlon dilaté et aminci.

Enfin, en raison d'une stase digestive permanente, entravant l'appétit, et créant, par exsudations et microhémorragie, coliques, une carence protidique et une anémie chroniques, on comprend l'importance possible de la malnutrition de ces enfants, leur hypotrophie, leur fragilité et tardivement leur émaciation et leur nanisme.

En ce qui concerne les conséquences en aval de l'aganglionose rectosigmoïdienne, on s'est trop habitué à ne citer que la constipation opiniâtre .

De ce qui vient d'être dit, on peut déjà déduire que les hypersécrétions liquidiennes irritatives peuvent mêler la diarrhée

à la constipation, réaliser une situation telle que la diarrhée soit la manifestation dominante.

Le caractère fonctionnel de l'obstacle explique d'autre part la lenteur éventuelle de constitution d'une constipation permanente. Enfin et nous reviendrons sur ce point, en séméiologie il est important de noter qu'en dehors d'émission d'une selle, les fécalomes restent accrochés au-dessus du rectum et laissent une ampoule rectale vide, contrairement à ce qui se passe dans les mégadolichocôlons d'autres natures. " (I)

A travers cette étude physiopathologique se profilent déjà les problèmes essentiels que rencontrera le praticien. On peut dire en schématisant à l'extrême qu'il peut commettre deux types d'erreurs: l'erreur par défaut et l'erreur par excès.

(I) - L'erreur par défaut.

Le médecin peut méconnaître la maladie de Hirschprung et s'égarer dans des discussions diagnostiques extrêmement variées, recoupant toute la pathologie digestive.

(II) - L'erreur par excès conduira le praticien à diagnostiquer trop vite un Hirschprung alors qu'il sera en présence d'une toute autre affection.

Le problème diagnostique est d'autant plus difficile que les lésions anatomopathologiques sont extrêmement variées et que la séméiologie varie dans une certaine mesure en fonction de l'étendue de la localisation de ces lésions.

Si les formes rectosigmoïdiennes sont les plus fréquentes, il n'est pas rare de rencontrer des formes rectosigmoïdiennes et coliques gauche.

Plus rarement le transverse peut être atteint et on a décrit des lésions coliques totales.

Inversement il n'est pas rare de rencontrer des formes bien localisées :

- sigmoïdiennes pures
- rectales
- anales.

Plus récemment on a démontré l'existence de Hirschprung avec conservation partielle de cellules ganglionnaires en zone rétrécie avec une zone de transition largement étalée. Ce serait le cas une fois sur quatre selon Delage, Lagarde, Oppermann. (4)

Il faut également retenir que Duhamel a insisté aux entretiens de Bichat 1969 sur "l'absence fréquente de parallélisme entre l'étendue du segment non fonctionnel et le retentissement sur l'évacuation des lésions". Il a insisté également sur l'existence de formes "cliniquement parfaitement individualisées guérissant par la chirurgie et qui pourtant ne s'accompagnent d'aucune lésion histologique". (5)

Nous terminerons ce bref exposé des problèmes anatomopathologiques par un tableau publié par Messieurs M. Vialas, J. Navarro, C. Polonowski, sur l'extension des lésions dans 31 cas de mégacolon congénital étudiés. (1)

EXTENSION DES LESIONS

Forme typique recto-sigmoïdienne	: 23
Forme colique totale	: 2
Forme étendue jusqu'à l'angle gauche	: 2
Côlon transverse	: 2
Forme basse	: 2

III. FORMES DU NOUVEAU-NE ET DE LA PERIODE NEO-NATALE.

"La maladie de Hirschprung ... offre au pédiatre un aspect bien plus angoissant dans ses manifestations inaugurales précoces"

Denys Pellerin. (2)

Tout d'abord un rappel bref des éventualités en présence desquelles peut se trouver le médecin.

FORMES DE LA PERIODE NEO-NATALE. (I)

" Chacun s'accorde à reconnaître que le début néo-natal des manifestations de la maladie de Hirschprung est la règle beaucoup plus l'exception, et que si le retard d'évacuation du méconium et la constipation tenace ne sont souvent notés que de façon rétrospective, ils n'en existaient pas moins dans la plupart des cas. Le tableau classique bien repris par Laurence en 1959 associe la constipation sévère (vaincue seulement de façon efficace en introduisant une sonde lubrifiée dans le rectum), le ballonnement abdominal avec tympanisme, et parfois des vomissements. Comme chez le nourrisson, le toucher rectal montre le canal anal étroit, et une vacuité de l'ampoule rectale même lorsque existent des fécalomes dans la zone sus-jacente. Le danger est l'occlusion précoce, occlusion aiguë qui peut constituer le motif de la première consultation. Il est logique à cet égard de mettre sur le même plan malformation ano-rectale, maladie de Hirschprung, et mucoviscidose, lorsqu'on recherche la cause d'une élimination retardée au 4-7^e jour du méconium ou même d'une occlusion complète de la première semaine.

Ailleurs c'est la note diarrhéique et de déshydratation qui ouvre la scène. Associée à la constipation, elle doit évoquer au clinicien averti le diagnostic de maladie de Hirschprung. Mais il est des formes, heureusement rares, dont le tableau se plaque sur celui des entérocrites infectieuses exsudatives ou nécrotiques et qui sont pour beaucoup méconnues même à l'autopsie.

Cette notion est également vraie en ce qui concerne les formes où s'associe d'emblée une péritonite par perforation. Les auteurs américains ont insisté sur la nécessité de toujours y penser en cas de perforation appendiculaire de la période néo-natale. Mais le même raisonnement doit être fait pour toute péritonite stercorale du premier mois pour laquelle le diagnostic de péritonite primitive d'origine infectieuse ne doit pas être maintenu, après autopsie, sans avoir

vérifié qu'il ne s'agissait pas d'une maladie de Hirschprung impossible à diagnostiquer chirurgicalement.

Nous ne saurions terminer ce chapitre des formes trompeuses du nouveau-né et du très jeune nourrisson sans mentionner le cas où la surinfection et la déshydratation font conclure, au plus pressé, au diagnostic de "toxicose", de détresse respiratoire, de septicémie, ou même d'entérocolite ulcéreuse et nécrotique par infection à pyocyaniques... sans avoir recherché derrière si une aganglionose recto-sigmoïdienne n'en était pas la cause!" (1)

LES FORMES SUBAIGUES ne se révèlent qu'avec un minime retard marquées par l'absence de l'évacuation méconiale spontanée durant les premiers jours, enfin obtenue par suppositoires ou lavements. La persistance du ballonnement, les ondulations péristaltiques, la survenue de vomissements bilieux complètent le tableau occlusif qui conduit au chirurgien.

1er ELEMENT : L'absence ou le retard de l'évacuation du méconium est est donc un signe majeur à haute suspicion diagnostique. Cette évacuation soit ne se fait pas, soit commence après un délai de 24-48 heures par une émission de très petites quantités de selles méconiales se prolongeant pendant plusieurs jours, souvent une semaine, voire davantage. Cette difficulté de l'évacuation n'est malheureusement pas pathognomonique. Elle connaît des causes diverses comme l'a montré Cl. Martin sous la désignation de "troubles de la mise en fonctionnement du tube digestif du nouveau-né" (6). Il ne faut pas oublier, par ailleurs, que chez le prématuré la difficulté d'évacuation du méconium, si elle n'est pas la règle, est d'une grande fréquence (Rossier, Allison). (7)

Le retard ou l'absence d'évacuation du méconium est fréquente dans un nombre d'affections non négligeable du nouveau-né.

La souffrance cérébro-méningée est, le plus souvent, le diagnostic aisé du fait des commémoratifs obstétricaux et grâce à l'association de troubles neurovégétatifs : irrégularité respiratoire, cyanose, torpeur ou agitation, crises convulsives à minima et surtout

troubles du tonus.

La ponction lombaire peut montrer l'existence d'une hémorragie méningée mais elle n'est pas toujours très explicite du fait des ponctions blanches ou des ponctions traumatisant une veine.

La méningite purulente néo-natale peut être à bon droit suspectée et ne peut être affirmée ou éliminée que par examen du liquide céphalorachidien. En fait, les cas sévères sont en général des diagnostics faciles ; le dilemme peut se poser devant les formes légères de souffrance cérébro-méningée.

Citons le cas de M... Patrick, issu d'une grossesse gémellaire, né à 7mois1/2, en siège complet, pesant 2,380 Kg. Quelques apnées, une hypotonie marquent les premiers jours. Cependant les réflexes archaïques sont normaux. L'évacuation du méconium débute après la 48e heure et se poursuit jusqu'au 10e jour. La souffrance cérébrale est authentifiée par des anomalies fronto-temporales de l'électro-encéphalogramme.

L'ictère dit physiologique du nouveau-né lorsqu'il est intense s'accompagne souvent d'anorexie, parfois de vomissements et quelquefois de retard de l'évacuation de méconium. En quelques jours tout s'arrange, comme le montre l'observation de G... Pascal dont l'accouchement a été normal, le poids de naissance étant de 1.400g. A partir du 3e jour, il présente des vomissements répétés et un ictère d'intensité croissante, la bilirubinémie totale atteignant 119 mg/litre au 10e jour. Le méconium ne commence à s'évacuer qu'au 3e jour et les selles ne sont fécales qu'au 10e jour. Cependant la ponction lombaire, les clichés de l'abdomen sont normaux et tout s'arrange sans traitement les jours suivants.

Il ne faut pas oublier que la mucoviscidose peut présenter comme manifestations initiales des aspects évocateurs de la maladie de Hirschprung, en particulier, un retard à l'évacuation du méconium qui peut ensuite se prolonger pendant plusieurs jours.

2e ELEMENT : Le tableau occlusif d'installation progressive.

L'occlusion basse du nouveau-né se signale par des vomissements d'apparition tardive, l'absence d'évacuation du méconium et des selles, et le ballonnement abdominal. Il peut s'agir d'une atrésie intestinale, d'un iléus méconial, mais parfois d'une occlusion fonctionnelle.

Dans ce cas l'examen radiologique ne montre pas de niveaux liquides et le lavement baryté passe plus ou moins aisément dans le côlon. Il existe des malades très embarrassants. Bernard V... pèse 1,875 Kg à sa naissance. Dès les premiers essais d'alimentation apparaissent des vomissements, l'évacuation du méconium se poursuit pendant 8 jours, l'enfant est ballonné et perd du poids. L'examen radiologique montre outre une plicature gastrique, une dilatation gazeuse importante du grêle et du cadre colique, la ponction lombaire, l'hémogramme, sont normaux. Une intervention chirurgicale faite à l'âge de 15 jours trouve un peu de liquide péritonéal et l'on institue un traitement antibiotique. Le transit intestinal ne se rétablissant pas, on pratique le lendemain un anus artificiel. L'enfant meurt à l'âge de 19 jours. L'examen histologique décèle la rareté des plexus d'Auerbach et l'absence des plexus de Meisner au niveau du recto-sigmoïde.

La complication majeure de ces formes subaiguës, complication qui peut être inaugurale, est la perforation colique avec péritonite - soit dramatique en péritoine libre avec pneumopéritoine évident - soit subaiguë marquée par une réaction péritonéale adhérentielle immédiate et bientôt traduite par l'aspect caractéristique de la péritonite : abdomen ballonné, aspect luisant des téguments, œdème suspubien, images radiologiques d'infiltration sous péritonéale et de réaction exsudative intra-péritonéale.

Ceci nous conduit tout naturellement à l'évocation des formes aiguës précoces ou formes malignes précoces (P. Ingelrans, M. Lacheretz, P. Debeugny, D. Barberis). (8)
C'est l'aspect typique de la péritonite néo-natale.

La péritonite aiguë néo-natale provoque l'anorexie absolue et des vomissements, l'arrêt de l'évacuation du méconium, une hypothermie plus souvent que de la fièvre, un ballonnement du ventre avec parfois de l'œdème de la paroi abdominale et souvent une leucocytose avec polynucléose aussi forte qu'à la naissance. Elle peut reconnaître comme étiologie outre les infections d'origine ombilicale ou intestinale, des perforations diathésiques de l'intestin et parfois des ulcérations intestinales compliquant une maladie de Hirschprung.

Selon Pellerin, "elle représente une cause d'occlusion néo-natale presque aussi fréquente que l'atrésie iléale" (2) ; si l'aspect radiologique est parfois caractéristique, il faut savoir que certaines atrésies iléales et certains aspects d'iléus méconial peuvent donner des images voisines avec des dilatations très proches en calibre sinon en topographie.

" Dans tous les cas l'épreuve de la sonde apparaît comme un moyen diagnostique et thérapeutique de valeur inestimable. La levée immédiate du ballonnement par l'émission de gaz et de baryum confirme le caractère fonctionnel de l'occlusion. Le lavement opaque, encore que l'on sache le baryum source possible d'occlusion barytée, apporte un argument complémentaire, non pas tellement par le contraste des calibres colique et recto-sigmoïdien parfois totalement inapparents, à ce stade, sur un enfant déballonné, mais par l'absence de contractions pariétales et mieux encore l'absence de rejet spontané du contenu opaque". (2)

La mortalité globale chez ces malades reste lourde comme le montre le tableau suivant paru dans Lille Chirurgical (8) concernant une série de 15 observations de mégacôlon dont 12 à début occlusif aigu.

	Nbr	Survies à 10 jours	Décès secon- daires	Bons résultats distance	Bons mais perdus de vue après 2 mois	
Syndromes occlusifs aigus	12	7	3	3	I	
Subocclusions	3	3	I	I	I	

Dans tous ces cas aigus, il faut retenir que "l'épreuve à la sonde rectale est un temps essentiel du diagnostic. Réalisée avec prudence, (sonde en gomme, molle et huilée), elle ne comporte aucun danger." (8)

Elle entraîne, dans la plupart des cas, une débâcle immédiate des matières et la sédation du météorisme.

IV. CHEZ LE NOURRISSON, les difficultés sont moins grandes que chez le nouveau-né.

"Il est de plus en plus habituel d'être amené à voir pour la première fois des enfants atteints de la maladie de Hirschprung au cours de leurs deux premières années, et nous forcerions la note des difficultés diagnostiques à cet âge si nous ne disions pas tout de suite qu'un certain nombre de cas se rapporte, en moins caricatural, à la séméiologie du grand enfant. La constipation est souvent moins tenace qu'ultérieurement, plus entrecoupée de débâcles diarrhéiques, moins continue dans son expression ; elle n'en est pas moins présente dans la majorité des observations quand on sait pousser l'interrogatoire de la mère et chercher à démêler si le méconium a été éliminé tout à fait normalement, si elle fait souvent usage de suppositoires ou laxatifs, et si elle a quelque autre moyen d'accélérer la fréquence des évacuations fécales. La distension abdominale est plus inconstante et moins marquée qu'ultérieurement ; le ballonnement est pourtant présent dans bien des cas et, en son absence, la palpation des fécalomes peut constituer un élément révélateur de grande valeur. Enfin des vomissements fréquents peuvent accélérer la dénutrition. En effet, le retentissement général est souvent déjà présent sous forme d'une courbe de poids insuffisamment ascendante, d'une allure hypotrophique, assez souvent d'une légère hypoprotidémie et d'une petite anémie. Là encore, la vacuité de l'ampoule au toucher rectal chez ce constipé chronique à l'abdomen sonore et légèrement distendu apporte sa contribution à la suspicion clinique de l'aganglionose recto-sigmoïdienne.

A côté du tableau relativement schématique décrit ci-dessus les prédominances symptomatiques accroissent encore nos difficultés dans un nombre non négligeable de formes du nourrisson : tantôt l'élément entéro-colitique dominant, oriente vers une pathologie médicale et non chirurgicale et s'aggrave encore après cette erreur d'orientation. Aux alternances de diarrhée et de constipation peuvent succéder de véritables débâcles diarrhéiques profuses, liquides, fétides, avec fièvre et déshydratation, qui peuvent prendre un tour si aigu que le malade meurt avant qu'on ait pensé à une maladie de Hirschprung. Ces formes entéro-colitiques aux selles parfois purulentes et mêmes hémorragiques, peuvent commencer très tôt, dès la période néo-natale et faire méconnaître totalement par redissolution secondaire l'élément de constipation. Pour peu qu'elles évoluent pendant un certain temps, ces entéro-colites d'origine obstructive conduisent à un marasme, à une malnutrition, à une forte hypoprotidémie et anémie, et à des surinfections qui égarent encore plus le clinicien tout en aggravant encore le pronostic. Elles exigent en soi une réanimation médicale intensive, alliée à une désinfection générale et intestinale et la mise en place d'une sonde rectale.

Plus que toutes les autres, leur reconnaissance sera quasi-impossible si l'on n'y pense pas, puisque l'interprétation des images radiologiques y sera très difficile et qu'on hésitera à engager à la légère le geste d'une biopsie rectale dans un tel état ; tantôt c'est l'élément obstructif qui passe brusquement au premier plan. Si l'occlusion colique est totale et impose de ce fait la laparotomie, il est de règle chez le jeune nourrisson de chercher systématiquement le mégacôlon congénital. Encore est-il que, comme dans la forme précédente, celui-ci ne s'impose pas toujours au chirurgien lors de la laparotomie exploratrice, et qu'il serait redoutable de conclure sur la foi d'un côlon perméable à l'erreur d'indication opératoire et de conduire à une mort certaine en ne pratiquant pas de colostomie.

Nous ne ferons que citer enfin les formes d'aganglionose étendues au-delà de la région rectosigmoïdienne (formes à long défilé) exceptionnellement à tout le côlon, très rarement mais très trompeuses également étagée à plusieurs niveaux. Ce sont ces formes étendues qui justifient au moindre doute les biopsies étagées pour rechercher à partir de quel niveau on retrouve les plexus myentériques normaux. " (1)

En fait, la séméiologie du mégacôlon congénital chez le nourrisson est une séméiologie secondaire en ce sens qu'elle est la conséquence de troubles bien installés, dont la symptomatologie de début est passée plus ou moins inaperçue. Cette séméiologie d'emprunt est souvent trompeuse.

Dans le Service de Pédiatrie de Saint-Denis, le tiers environ des nourrissons atteints de la maladie de Hirschprung avait été admis pour des vomissements répétés, et deux d'entre eux avec le diagnostic clinique de sténose du pylore.

L'importance des vomissements chez les nourrissons atteints de mégacôlon congénital est partout soulignée. Ainsi, Fraser, Wilkinson notent 98% de vomissements biliaires sur une série de 53 observations associés, dans 94% des cas, à une distension abdominale (9).

Le diagnostic de sténose du pylore est fréquemment évoqué. On se l'explique facilement, car il s'agit, dans les trois quart des cas, de garçons, que les vomissements n'apparaissent qu'après un intervalle de quelques jours ou de quelques semaines, mais sans avoir le caractère progressif et tardif de ceux de la sténose. L'examen radiologique met facilement en évidence la cause de cette intolérance gastrique en montrant une plicature gastrique, la grande courbure de l'estomac entraînée par le côlon transverse rempli de gaz est repliée par l'intermédiaire du méso vers le haut, provoquant une sorte de biloculation gastrique. Quatre des nourrissons atteints de mégacôlon observés au Centre Hospitalier de St-Denis présentaient cet aspect.

Il est donc évident que lorsque des vomissements du nourrisson paraissent être provoqués par une plicature gastrique, il est indispensable de rechercher la cause de ce trouble qui peut être une dyspepsie passagère, mais également une affection grave tel qu'un mégacôlon.

Paradoxe dans une maladie entravant le transit intestinal, la diarrhée est parfois le syndrome fonctionnel dominant. Jewett, Leon, Lealy, Lannigan de Buffalo notent (10), dans un groupe de 26 observations,

deux cas de nourrissons admis pour une diarrhée aiguë associée à du sang et à du mucus, qui présentaient des images typiques de colite ulcéreuse, chez lesquels le diagnostic de maladie de Hirschprung ne put être établi qu'après une série d'examens radiologiques répétés après une première radiographie barytée négative. Fraser et Wilkinson notent sur 53 cas étudiés 98% de nourrissons chez lesquels des débâcles diarrhéiques succédaient à des épisodes de constipation. (9). Au Centre Hospitalier de St-Denis, nous l'avons constaté dans le cas de D... Jean-Claude qui, outre des vomissements, présentait une diarrhée avec du sang dans les selles et un ballonnement abdominal. Cette diarrhée alterne souvent avec de la constipation et peut même être un facteur de gravité si elle provoque une déshydratation ; elle peut simuler une entéro-colite infectieuse. La pathogénie peut être mécanique, les scybales irritant la muqueuse digestive, (des matières dures en billes parsèment les selles liquides), ou inflammatoire par entéro-colite en amont de la sténose. Les troubles digestifs chroniques, les difficultés de l'alimentation qui en résultent, entraînent des troubles nutritionnels aux conséquences variées. Beaucoup d'observateurs rapportent que les enfants atteints de mégacolon sont chétifs, maigres, pâles, les troubles secondaires à leur état digestif peuvent occuper le premier plan de la scène clinique.

Ainsi Jewett, Leon, Lealey et Lannigan de Buffalo (10) notent sur une série de 26 observations cinq cas de nourrissons admis avec des diagnostics variés du type : syndrome de malabsorption, maladie coeliaque, problèmes nutritionnels. Tous étaient dans un état de dénutrition sévère dominant le tableau. Après un interrogatoire poussé, on découvrit que depuis la naissance il y avait des vomissements, distension et constipation et, dans tous les cas, la maladie de Hirschprung fut évoquée dès l'examen rectal qui révéla une ampoule vide suivie, au retrait du doigt examinateur d'une selle fétide.

A Saint-Denis, le retard staturopondéral a été la cause de l'envoi dans le service de l'enfant W... Laurent, né le 31 Août, pesant 3.720 G. Les premiers troubles (des vomissements) apparaissent à l'âge de un mois. A 2 mois, il pèse 4,700 Kg, et dans un hôpital

d'enfants on porte le diagnostic d'infection urinaire. A 5 mois son poids est de 4,840Kg. De nombreux examens : radiographies du squelette, ionogramme, protides totaux et électrophorèse, chimie et cytologie des urines et chromatographie des acides aminés, urographie intra-veineuse, test à la sueur, sont normaux. Les selles montrent de rares graisses neutres, de très nombreux acides gras, un taux de lipides de 0,72/24 heures. Si le bilan phospho-calcique est normal: calcémie 91 puis 106 mg/litre, phosphorémie 48 mg/litre, phosphatases alcalines 6,5 puis 8,5 U. Bodanski, la calciurie est très exagérée, atteignant souvent 10 à 16 mg/kg/24 heures. Le coefficient de fixation calcique à 50% et l'épreuve de perfusion calcique d'Howard sont normaux. Un bilan calcique a montré un coefficient d'utilisation digestive à 93%.

A l'âge de 13 mois il pèse 6,390 Kg et mesure 0,72 m, il est maigre, décharné mais commence à marcher. Il est très souvent constipé malgré les efforts diététiques et l'emploi de petits lavements d'eau salée qui ramène des selles petites et dures. Le ventre est plat. Un nouveau bilan biologique est peu troublé et la calciurie est maintenant normale. Le toucher rectal perçoit un anus bien formé et un canal anal très tonique avec un rectum vide. Un examen radiologique par lavement baryté montre un allongement du canal anal modérément rétréci, une dilatation rectale modérée et une légère dilatation du cadre colique.

Le Pr Agr DUHAMEL pratique le 14 mars une sphinctérotomie. L'histologie montre la rareté des cellules ganglionnaires des plexus intermusculaires. A l'âge de 2 ans, il pèse 11,640 Kg et mesure 0,83 m. Depuis l'opération, en 8 mois, il a pris 4 Kg et grandi de 11 cm. Son fonctionnement intestinal est parfait, il est bien coloré et grassouillet. Il s'agissait donc d'une forme basse ano-rectale de maladie de Hirschprung ayant provoqué dès les premières semaines des troubles digestifs et ayant causé une importante hypotrophie.

D'autres troubles métaboliques peuvent également être provoqués par le mégacôlon. L'hypoprotéinémie a été importante (39 g/litre) chez l'enfant G... Patrick, 2 mois, qui présentait une forme sévère de maladie de Hirschprung.

La proportion des globulines peut également être modifiée et l'hypogammaglobulinémie explique la fréquence des infections chez ces malades. Il en était ainsi chez K... Ali, âgé de 1 an, hospitalisé pour des infections respiratoires récidivantes et à évolution trainante. Les protides totaux étaient à 56 g, l'albumine à 60 %, les alpha I à 5 %, les alpha 2 à 13 %, les bêta à 14 %, et les gamma-globulines à 8 %. Cet enfant présentait, par ailleurs, une discrète séméiologie de maladie de Hirschprung, pour laquelle il subit une cure chirurgicale. Celle-ci guérit en même temps la fréquence des infections respiratoires et la constipation.

L'anémie est également de constatation courante, ces malades ayant des chiffres d'hématies entre trois et quatre millions. Il faut donc interpréter leurs troubles digestifs et leur attribuer leur pleine valeur.

Il ne faut pas oublier chez le nourrisson la possibilité de formes aiguës qui apparaissent le plus souvent peu de temps après la fin de la période néo-natale (10) Jewet, Leahy, Lanigan (Buffalo).

"Après une période prodromale qui aurait dû être évocatrice, les enfants sont admis à l'hôpital avec une péritonite généralisée due à l'invasion bactérienne de l'abdomen distendu. L'issue fut fatale malgré un traitement antibiotique, une colostomie et une réanimation hydrique intensive. Les mêmes médecins de Buffalo rapportent les cas de deux enfants admis avec un syndrome septicémique 'fulgurant' chez lesquels le diagnostic de mégacôlon fut un diagnostic de nécropsie."

LES ASSOCIATIONS PATHOLOGIQUES.

On voit donc que le mégacôlon congénital du nourrisson peut

revêtir des aspects des plus trompeurs et cependant la difficulté se décuple dès qu'on entre dans le cadre des associations pathologiques avec le mégacôlon congénital.

La maladie de Hirschprung peut s'intégrer en effet dans un cadre polymarformatif.

La trisomie 21 en est l'exemple le plus fréquent. Témoin D... Jean-Claude, 2 mois, qui présente une morphologie faciale caractéristique et une grande hypotonie. En permanence il est discrètement cyanosé et l'auscultation perçoit un gros souffle systolique. Il est atteint de quelques troubles digestifs banaux : vomissements, alternatives de diarrhée et de constipation. Un transit radiologique ne montre pas de trouble notable. L'enfant meurt subitement à l'âge de 4 mois. L'autopsie décèle d'une part une cardiopathie complexe avec oreillette unique, communication interventriculaire, volumineuse artère pulmonaire et persistance du canal artériel, un oedème pulmonaire alvéolaire avec présence de pneumocystis carinii, et d'autre part l'absence de cellules ganglionnaires au niveau du rectum, absence qui était certainement la cause des troubles du transit.

Une étude faite à l'Hôpital d'Oakland (Californie) (Raphaël F. Kilcoyne et Hooshang Taybi) sur 31 cas montre la grande fréquence de ces cadres polymarformatifs. (II)

La trisomie 21 (syndrome de Down) est présente dans 5 cas. Trois cas de malrotation (volvulus), un cas de hernie hiatale, un cas d'atrésie duodénale s'associant à un pancréas annulaire, un cas d'atrésie iléale, un cas de duplication du caecum, un cas de sténose rectale, un cas de cardiopathie congénitale.

En France (Vialas, Navarro, Polonowski), (I) sur 34 observations 4 cas de mongolisme, 3 cardiopathie congénitales, 5 cas d'anomalies à l'urographie intra-veineuse sur 14 études), un malade atteint de polymalformations. L'imperforation anale n'est pas absente et l'on peut voir des cas d'atrésie colique et d'atrésie de l'oesophage.

La fréquence de la coexistence de méga-uretère avec la maladie de Hirschprung avait été notée par Swenson mais les tentatives de cure chirurgicale par des méthodes analogues à celles employées pour

le mégacôlon congénital se sont avérées sans succès à ce jour.

Inversement une maladie de Hirschprung peut simuler une affection congénitale. Ainsi A... Redouane hospitalisé à St-Denis (pouvait évoquer chez l'observateur une maladie cyanogène. A... Redouane n'élimine pas de méconium pendant les 48 premières heures de sa vie, bien que l'anus soit normal. Il présente une cyanose généralisée extrêmement importante, une polypnée intense et une considérable dilatation abdominale. Le coeur est cliniquement, radiologiquement et électro-cardiographiquement normal. Il n'y a pas de trouble neuro-méningé. Le chiffre des hématies est de 5.400.000 avec 15,50g d'hémoglobine et 6.000 leucocytes : formule blanche normale. La radiographie simple de l'abdomen montre des niveaux hydroaériques et le lavement baryté une dilatation aéro-colique et, après 24 heures, une stase barytée. Après un traitement médical de l'obstruction intestinale, l'état s'améliore et la cyanose ainsi que la polypnée disparaissent. Opéré à l'âge de 2 mois, on constate l'absence des plexus nerveux ganglionnaires. Chez ce malade, c'était donc l'énorme distension abdominale qui, en soulevant le diaphragme, gênait le libre jeu des poumons et du coeur et simulait une affection de l'un de ces organes.

Hors le cadre polymalformatif on se doit de mentionner les cas où une pathologie associée, liée ou non à la malformation, domine et efface le tableau de mégacôlon congénital. Ces "états associés" (Kilcoyne et Hooshang Taybi (II) peuvent entraîner des erreurs aux conséquences parfois tragiques dans l'établissement du diagnostic.

C'est, le plus souvent, l'entéro-colite aiguë qui domine le tableau mais on a pu voir (Kilcoyne) des cas d'iléus méconial, d'entéropathie exsudative, de syndrome du bouchon du méconium, de polypose colique et de volvulus du sigmoïde.

Une très intéressante observation de chirurgiens scandinaves (Gastrin, Josephson) (12) évoque un cas de péritonite appendiculaire dans la période néo-natale chez un garçon de 14 jours chez lequel fut ultérieurement retrouvé un mégacôlon congénital. Le syndrome

appendiculaire (rarissime à cet âge) était au premier plan et les premiers symptômes du mégacôlon n'apparurent que plusieurs jours après l'intervention.

On voit donc que les états associés dominant bien souvent le tableau clinique du mégacôlon. Ceci explique d'ailleurs la grande diversité des diagnostics avancés lors des admissions dans les services de pédiatrie de petits malades atteints de maladie de Hirschprung. Pour exemple (Viala, Navarro, Polonowski) (1). Sur 34 observations, le diagnostic était :

- Mégacôlon congénital	17
- Fonctionnel	2
- Occlusion aiguë	5
- Péritonite néo-natale	2
- Volvulus colique	1
- Mucoviscidose	1
- Diarrhée chronique	2
- Anorexie mentale	1
- Encoprésie psychogène	2
- Carence immunitaire	1

Nous ne quitterons pas cette étude de diagnostic "positifs" de mégacôlon congénital sans évoquer une forme particulière de cette maladie.

I- FORMES BASSES DITES ANALES DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG, (1)

"Duhamel et Pagès nous ont appris à penser à une forme basse de la maladie de Hirschprung devant une encoprésie avec fécalomes dans l'ampoule rectale du jeune enfant. Le problème est important car la brièveté du segment aganglionnaire permet l'acte chirurgical par simple incision du sphincter anal. La réputation psychogène de l'encoprésie de l'enfant est telle que le clinicien aspire à pouvoir discuter à leur propos de la possibilité d'une maladie organique ne partageant pas les mêmes soubassements psychologiques et n'entachant pas l'avenir, si on sait le détecter à temps.

Les difficultés viennent du manque de critères absolus de ces formes basses. On sait en effet que les plexus ganglionnaires sont normalement plus épars et parfois absents à la partie basse du rectum, ce qui rend délicate l'interprétation de la biopsie rectale chez ce genre de malades. D'autre part, une encoprésie même organique retentit sur le psychisme de l'enfant et de son entourage, et on ne reconnaît pas toujours le primitif du secondaire. Enfin la notion d'un mégarectum et d'un anus rendu béant par les matières fait partie de la description de l'encoprésie psychogène. L'efficacité thérapeutique temporaire d'un changement de milieu, d'explorations, ou même de gestes thérapeutiques comme la biopsie ou l'incision du sphincter ne peuvent que rendre prudents dans l'interprétation des résultats obtenus, et justifier une observation prolongée de ce type de malade avant de le classer définitivement.

Inversement, la symptomatologie du mégacôlon peut être reproduite chez le nourrisson par des maladies qui sont très différentes. Nous n'envisageons pas ici les mégacôlons acquis consécutifs à une striction anorectale, ni ceux consécutifs à une insuffisance thyroïdienne. Nous ne ferons que rappeler, car nous en avons déjà parlé, que chez le nouveau-né le retard et la difficulté de l'évacuation du méconium peuvent être en rapport avec la souffrance cérébrale, l'hémorragie méningée, une méningite aiguë, voire la simple immaturité sans même aborder les affections chirurgicales. Chez le nourrisson, la mucoviscidose est une cause d'erreur non exceptionnelle.

M... Dominique présente des selles nombreuses, 5 à 6 par jour, pâles pâteuses, et l'examen radiologique montre un mégadolichocôlon. Le lavement baryté décèle une zone rétrécie à la base du sigmoïde.

Cependant, l'enfant présentant des infections respiratoires répétées, des tests à la sueur permettent d'affirmer la mucoviscidose, qui est vérifiée par l'examen chimique des selles. Le transit intestinal s'est notablement amélioré depuis que l'enfant reçoit des extraits pancréatiques. Un autre nourrisson, F... Philippe, dont la mucoviscidose est reconnue à l'âge de 6 mois, après une série d'infections respiratoires, ne présentait qu'un minimum de troubles digestifs. Or l'examen

radiologique pratiqué systématiquement montrait un allongement du canal anal, avec dilatation du sigmoïde en amont. Il est vrai qu'il n'y avait pas de stase barytée à la 24^e heure.

La mucoviscidose et probablement la maladie coeliaque, qu'elle soit due à une intolérance au gluten ou à une autre cause, peuvent donc s'accompagner d'une séméiologie fonctionnelle et même radiologique voisine de celle du mégacôlon.

VI. Les examens paracliniques.

On voit que la clinique seule ne peut qu'exceptionnellement résoudre le problème du diagnostic de mégacôlon congénital.

Quelles sont donc les voies paracliniques qui s'ouvrent au praticien ?

A. La biopsie rectale. A première vue, depuis les travaux de Bodian, il semble que la biopsie rectale soit le moyen le plus sûr. Cependant, les avis des chirurgiens divergent sur son opportunité. Cette biopsie, d'abord, n'est pas anodine ; elle est assez difficile à réaliser, puisqu'on doit prélever dans le rectum une languette de sous muqueuse et de musculuse de 1 cm de largeur et de 5 cm de hauteur. Elle se complique parfois d'hématome, parfois de suppuration, accidents dangereux chez les enfants fragiles et qui peuvent être la source de difficultés lors de l'opération définitive.

Simplifiant la méthode de Swenson, jugée par eux trop traumatisante, certains chirurgiens (Hupe Schlosser) (13) préconisent un simple prélèvement à la pince, sous restoscopie après anesthésie, de un ou plusieurs fragments des parois intestinales. Les résultats histologiques ont été confirmés à l'intervention. Dans les cas nets, la biopsie montre l'absence ou la rareté des plexus nerveux de Meisner et de Auerbach et au contraire l'abondance de rameaux amyéliniques. Sans vouloir nous immiscer dans les descriptions histologiques et les discussions nosologiques, rappelons qu'à côté des variétés ganglionnaires typiques, Ehrenpreis, Duhamel et Pagès,

décrivent des mégacôlons organiques, les uns aganglionnaires atypiques et d'autres sans anomalie des cellules ganglionnaires. D'autre part, le siège et l'étendue des lésions est considéré comme très variable : le plus souvent localisée à la région sigmoïde, mais pouvant s'étendre à une plus ou moins grande étendue des côlons, du sigmoïde, du rectum ou même de l'anus.

Maladies de "Hirschprung" sans aganglionose des plexus myentériques. (I)

"Une autre sphère d'intérêt s'est créée depuis quelques années autour du concept d'hypoganglionose dans certaines maladies de Hirschprung ; la découverte de mégacôlons acquis au cours de la maladie de Chagas a servi d'appui à ce concept.

La question est d'importance si l'on place les résultats de la biopsie rectale comme pivot du diagnostic, en dehors des formes anales de la maladie. Les cas dans lesquels on est amené à discuter cette possibilité sont limités en pédiatrie. Toute erreur technique de prélèvement de la biopsie rectale, mise à part, quelques observations irréfutables ont pourtant été publiées, dans lesquelles les cellules ganglionnaires étaient rares ou de taille anormalement petite, certains cas comportant même une histologie tout à fait normale.

Le mégacôlon type Hirschprung est-il congénital à cent pour cent et relève-t-il toujours de la même agénésie ganglionnaire ? Il est trop tôt pour se prononcer".

La question se complique encore chez le prématuré, du fait de l'immaturité de cellules ganglionnaires.

B. Les examens radiologiques. Selon certains auteurs (Spencer) (I4) les chirurgiens pédiatriques devraient entreprendre la cure chirurgicale de la constipation, même lorsqu'une affection organique n'a pu être démontrée. On conçoit donc fort bien la place fondamentale tenue par les examens radiologiques.

Il faut d'abord constater que (I5) "il faut évoquer cette étiologie (la maladie de Hirschprung) devant toute urgence occlusive chez le nouveau-né". (Defrenne et Daudet).

Les travaux de Sauvegrain (I8) repris ensuite par les radiologues américains ont fort bien codifié les signes radiologiques pathognomoniques

de la maladie de Hirschprung. (Hope, Flint, Borns, Berg, de Philadelphie) (16). Ces signes sont chez le tout-petit :

- 1- L'existence d'une zone de transition (lorsqu'elle existe) entre le segment distal aganglionnaire et le segment proximal normal ;
- 2 - des contractions irrégulières et bizarres du segment aganglionnaire ;
- 3 - une rétention du baryum après un lavement baryté ;
- 4 - l'existence de plis parallèles transverses dans le côlon proximal dilaté ;
- 5 - l'existence d'une entéropathie exsudative dans le côlon proximal dilaté.

Dès l'instant où l'on admet que la maladie de Hirschprung doit être soupçonnée, devant tout syndrome occlusif du nouveau-né et du nourrisson, on admet une orientation et un ordre très précis des examens radiologiques.

Dès l'examen radiologique de l'abdomen sans préparation apparaissent des signes de haute suspicion.

"L'enfant se présente d'habitude, au second ou au troisième jour de vie, avec des difficultés dans le passage du méconium, ou même sans passage du tout. L'abdomen est distendu légèrement, et les vomissements sont un symptôme commun. Des vues, couché sur le dos, debout et en décubitus de l'abdomen montrent des anses de l'intestin dilatées anormalement, aussi bien en largeur que dans le degré de distension. Ceci est le point clé, les anses, qui peuvent mesurer jusqu'à 3 cm de diamètre seront vues dans l'abdomen dans des poses différentes. Celles-ci peuvent suivre la répartition du côlon transverse ou descendant, ou bien peuvent se trouver dans la partie inférieure du milieu de l'abdomen, suivant la répartition du sigmoïde.

Epars au travers de l'abdomen dans une distribution anarchique on trouvera des segments d'intestin remplis de gaz, qui sont d'un diamètre bien plus petit. Ceux-ci peuvent être observés sous forme de petites anses ou, à la fin, sous forme d'ombres rondes ou ovales. Les grandes anses sont caractéristiquement plus longues, souvent au travers de l'abdomen, alors que les petites anses sont courtes.

Les grandes anses sont des morceaux de côlon dilaté, alors que les petites sont des segments de l'intestin grêle légèrement distendu. Les nouveau-nés commencent à avaler de l'air peu après la naissance, et cet air est rapidement propulsé par le chemin intestinal dans le côlon. Dans la maladie d'Hirschprung, cet air rencontre une obstruction presque à la fin du segment dénervé ; le côlon est alors distendu avec du gaz, mais la valve iléo caecale agit comme une soupape de sécurité, permettant la progression de l'air, mais peu de reflux dans l'intestin grêle.

Ceci produit une image radiographique de petites et de grandes anses disproportionnées qui suggèrent au radiologue la possibilité d'un mégacôlon dénervé. La disparité des anses, en taille, contraste avec la relative uniformité de taille des anses distendues aperçues lors d'atresie iléale.

Une image radiographique similaire est trouvée dans le cas d'un anus imperforé, ce qui ne représente aucune difficulté de diagnostic, ou dans le cas d'un iléus méconial. Ce dernier peut être différencié de la maladie d'Hirschprung par les études des lavements barytés. Le "bouchon" de méconium aura une image identique sur la couche mince mais ceci peut être correctement identifié par un examen attentif des lavements opacifiants.

On doit insister sur le point que l'image radiographique en couche mince n'est pas un diagnostic et devra toujours être suivie par des lavements opacifiants et d'autres études appropriées. Toutefois, la connaissance de cette image, surtout lorsqu'elle est accompagnée de symptômes cliniques, devra alerter le radiologiste de la possibilité d'un mégacôlon aganglionnaire " (W. Davis, B. Parker, Allen) (17) Radiology - Juillet 1969 - 93 - n° 1.

Defrenne et Daudet (Lyon) insistent également sur le haut pouvoir de "suspicion diagnostique" que revêtent les examens radiologiques en contraste gazeux.

La radiologie après lavement baryté constituera la phase suivante du diagnostic radiologique.

Il faut savoir que c'est un geste qui n'est pas sans danger.

Je cite l'article de Defrenne et Daudet (15). Les dangers du lavement baryté sont certains, et la rétention barytée plus de 24 ou 48 heures après le lavement prend la valeur d'un symptôme. A l'époque où nous pratiquions la technique classique de l'exploration systématique de la totalité du côlon, la sonde était néanmoins laissée à demeure après remplissage, avec l'extrémité placée au-dessus de l'obstacle pour aider à l'évacuation de la solution barytée peu concentrée. Néanmoins, les fécalomes barytés ne sont pas exceptionnels et, dans certains cas, il est possible de les rencontrer plusieurs mois après le lavement. Ces amas de baryte forment autant de corps étrangers irritants, d'une dureté pierreuse, et favorisent, ainsi que la rétention des matières, la diarrhée intermittente qui survient par débâcles. Swenson et Roviralta ont bien décrit ces formes pseudo-diarrhéiques, qui ne sont pas exceptionnelles. Chez le nourrisson, le traitement médical symptomatique consiste essentiellement à évacuer les matières périodiquement : il faut utiliser une sonde de gros calibre en ayant bien soin de la lubrifier. Le danger de perforation réside principalement dans les formes basses, le bombement de la zone distendue sus-jacente crée une coudure du conduit ; il ne faut pas exercer une pression trop forte et encore moins se servir d'une canule rigide classique. Les perforations, parfois spontanées dans la période néo-natale, peuvent être le fait de traumatismes minimes et répétés. Ce danger fait préconiser par certains chirurgiens la création rapide d'une colostomie de principe. Cette nécessaire évacuation, parfois pré-opératoire, doit se faire minutieusement par petites quantités de sérum physiologique et non par grandes irrigations.

Les accidents aigus, parfois mortels, sont connus depuis fort longtemps et, déjà en 1913, Neugebauer en a rapporté un cas. Plus récemment, Richards et Hiatt en ont présenté une série de 7 cas, avec 2 décès. Ces accidents se produisent le plus fréquemment chez de jeunes enfants en fin de la période néo-natale au stade de la dilatation sus-lésionnelle, et les 5 cas rapportés par Steibach étaient âgés de

plus de 2 ans. Nous-mêmes avons eu l'expérience d'un cas récent, avec état de choc intense survenu une demi-heure après l'injection du lavement. Le tranverse distendu, chez cet enfant de plus de 2 ans, contenait plus d'un litre et demi de liquide fécaloïde. Le lavement baryté doit être, par conséquent, pratiqué avec précautions, comme l'ont bien montré Sauvegrain et Errera. (18).

La bouillie barytée doit être très fluide et injectée en petites quantités. Dans les cas typiques, le lavement montre une zone rétrécie dans la région recto-sigmoïdienne et au-dessus le côlon de calibre augmenté, avec disparition des austration normales. La perméabilité et la topographie du côlon et du caecum sont normales, ce qui élimine les sténoses intrinsèques et les anomalies de rotation ou d'accolement. En fait, il ne faut pas s'attendre toujours à trouver une zone rétrécie car, tout au moins chez le nourrisson, une zone peut être non fonctionnelle, non péristaltique, sans être morphologiquement anormale.

De même, à cet âge, le côlon sus-jacent n'est pas toujours dilaté. Notre malade K... Ali ayant présenté un épisode d'obstruction intestinale au 11^e jour, avec ventre ballonné et ondulations péristaltiques visibles, avait un examen radiologique normal. Au 13^e mois, on voyait un amincissement et un allongement du rectum, avec dilatation du sigmoïde. On conçoit facilement qu'un long délai soit nécessaire pour que s'objectivent les signes morphologiques : rétrécissement et dilatation sus-jacente. Le meilleur signe est la stase colique et rectale constatée 24 et même 48 heures après lavement baryté, signe facile, ne demandant que des clichés simples. Encore n'est-il pas absolument pathognomonique et nous l'avons constaté chez deux prématurés, l'un après obstruction basse sans anomalie macroscopique et histologique du côlon et du rectum, et l'autre après une péritonité néo-natale, par perforation de cause inconnue, et chez un nourrisson atteint d'une maladie coeliaque.

L'intérêt de la biopsie rectale et de la radiographie dans l'établissement du diagnostic anatomique et topographique est donc évident. Il s'agit, cependant, d'examen longs et compliqués, coûteux et plus ou moins traumatisants. Ceci a conduit à rechercher des éléments plus simples et plus rapides de diagnostic de mégacolon congénital.

C. L'étude des pressions rectales.

Des pédiatres américains ont mis au point une méthode de diagnostic par étude des pressions rectales au moyen de sondes à ballonnets qui semble, sur le premier résultat publié, donner des résultats probants. Je reprends ici l'article le plus récemment publié où sont exposées les méthodes employées et l'interprétation que l'on peut donner des résultats obtenus (Ustach, Tobon, Schuster) (19) :

- Les pressions sont enregistrées à partir du sphincter interne de l'anus, par un appareil comportant deux ballons fixés autour d'un cylindre creux en acier, formant deux compartiments séparés. Les deux ballons étant dégonflés, l'appareil est inséré délicatement dans l'anus. Le ballon se trouvant dans le sphincter interne est gonflé avec 10mm d'air, grâce à une valve à trois entrées et est gardé gonflé par la fermeture de la valve. L'appareil enregistreur est délicatement tendu jusqu'à ce que l'on rencontre une résistance. A ce moment de l'opération, le ballon, situé dans le sphincter extérieur, est gonflé avec 10mm d'air et sa valve fermée. L'appareil enregistreur sera alors dans une position correcte et définitive. Un troisième ballon est inséré 5 cm au-delà de l'appareil enregistreur à travers le tube creux. Les réflexes du sphincter rectal sont créés par la dilatation rapide du ballon rectal en insufflant puis aspirant rapidement de 10 à 50 mm d'air, grâce à une seringue manuelle. Le temps demandé pour vider et retirer le plongeur de la seringue est d'environ 2". Les variations de pression sont enregistrées par un manomètre anéroïde, qui est attaché à la valve du ballon interne (fig. 2). Quand la valve

est ouverte de façon à permettre la lecture du manomètre, les enregistrements de pression (de 50 à 90 mm de HG) montrent que le ballon est bien en place. Des études ont été faites sur six sujets (âgés de 19 mois à 80 ans) atteints de constipation fonctionnelle et, sur trois sujets (âgés de 14 mois à 7 ans) atteints de la maladie de Hirschprung (prouvée par biopsie) et les résultats de cette méthode simplifiée ont été comparés à ceux obtenus par le "transducer" et l'enregistreur Sanborn.

- Résultats : Chez les sujets normaux, ainsi que chez les patients atteints de constipation fonctionnelle, une rapide dilatation avec 50mm d'air produit une relaxation immédiate du sphincter interne qui peut être mesurée par le manomètre comme une baisse de pression (fig. 3).

- La baisse atteignant environ 8mm de HG avec le manomètre à mains et environ 10 de HG avec l'enregistreur sur feuille. La baisse de pression enregistrée par l'une ou l'autre méthode varie chez un sujet donné de $\pm$ 2mm de mercure avec les dilatations consécutives. La relaxation du sphincter interne n'apparaît pas chez les malades atteints de la maladie d'Hirschprung, mais, au contraire, des contractions sont parfois apparentes. Les variations de pression associées aux contractions sont enregistrées rigoureusement par la technique anéroïde. (fig. 4 et tableau).

DISCUSSIONS.

La constipation associée au mégacôlon se rencontre fréquemment, surtout en pédiatrie, et les constipations fonctionnelles (mégacôlon psychogénique) sont très souvent à différencier de la maladie d'Hirschprung.

Jusqu'à une époque récente, le diagnostic exigeait une biopsie profonde du rectum et une recherche des cellules ganglionnaires. Mais maintenant, le mégacôlon idiopathique et psychogénique peuvent se différencier de la maladie d'Hirschprung par des méthodes manométriques. Lors de l'emploi de ces méthodes, aussi bien les sujets normaux que les patients atteints de mégacôlon psychogénique répondent par des relaxations réflexes du sphincter interne aux dilatations rectales.

Ce réflexe est absent dans la maladie d'Hirschprung. Par conséquent, les patients ayant des réponses normales ne devraient pas être exposés au danger d'une biopsie profonde : seuls les malades montrant des réponses anormales justifient une réponse plus poussée.

- Tous les malades sur qui la biopsie a prouvé l'existence de la maladie d'Hirschprung ont montré une absence totale du réflexe de relaxation du sphincter interne, ce qui est caractéristique de la maladie d'Hirschprung. L'un des patients a montré la contraction du sphincter interne qui est quelques fois enregistrée dans cette maladie. La non relaxation et la contraction ont été aussi bien enregistrées par l'enregistreur électronique que par le manomètre anéroïde, et le résultat montre que la méthode simplifiée est aussi sûre que la technique électronique pour le diagnostic de la maladie d'Hirschprung"...

..."Cet examen fournit une méthode rapide et facilement interprétable pour le diagnostic de la maladie d'Hirschprung, et peut être effectué sur un malade ambulateur."

Ces mêmes auteurs avaient déjà (20) étudié une méthode d'étude des pressions rectales par enregistrement électromyographique par micro électrodes concentriques des contractions et des relaxations réflexes des sphincters externes (muscle strié) et interne (muscle lisse) simultanément à l'utilisation d'un système à double ballonnet au niveau de ces sphincters et d'un troisième ballon au niveau du rectum.

"Chez 34 sujets normaux une distension passagère du ballon rectal a provoqué une relaxation réflexe du sphincter interne (muscle lisse) et une contraction du sphincter externe (muscle strié) avec une augmentation simultanée de l'activité électrique dans le sphincter externe.

Chez 10 malades atteints de la maladie d'Hirschprung, il y eut contraction du sphincter interne au lieu de relaxation. Les réactions du sphincter externe étaient normales.

Chez 31 malades atteints de mégacôlon idéopathique, les réactions des sphincters interne et externe furent toutes deux normales, ce qui montre que la réaction de contraction anormale enregistrée dans la maladie de Hirschprung est caractéristique de cette maladie et non du mégacôlon en général.

Cette réaction de contraction pourrait contribuer à des symptômes obstructifs dans la maladie de Hirschprung".

Il est bien évident que ces méthodes restent du domaine de la recherche médicale, mais nous avons jugé bon de nous étendre un peu sur ce sujet car elles représentent un domaine nouveau de recherche diagnostique et de connaissance physiopathologique de la maladie de Hirschprung.

VII. CONCLUSIONS :

Nous avons étudié quelques unes des difficultés que peut rencontrer le praticien dans l'établissement du diagnostic de mégacôlon congénital :

- 1) - chez le nouveau-né, la maladie de Hirschprung peut se présenter :
 - a) dans le cas d'un retard à l'évacuation du méconium selon le contexte =
 - comme - une souffrance cérébroméningée
 - une méningite purulente
 - un ictère physiologique du nouveau-né
 - une mucoviscidose
 - b) dans le cas du tableau occlusif progressif dans les formes mineures =
 - comme - un iléus méconial
 - une atrésie intestinale
 - une occlusion fonctionnelle
 - c) dans les cas aigus =
 - une péritonite néo-natale est le diagnostic le plus fréquent.
- 2) - chez le nourrisson :
 - le mégacôlon peut se présenter lorsque les vomissements dominent comme une sténose du pylore
 - parfois comme une diarrhée chronique ou aiguë
 - parfois encore comme de banaux troubles nutritionnels avec retard staturo pondéral
 - enfin comme un état de déséquilibre biologique : hypogammaglobulinémie ou anémie
- 3) - nous avons montré que les associations pathologiques peuvent dominer le tableau

- 4) - nous avons étudié enfin les moyens paracliniques :
 - la biopsie rectale et ses limites
 - la radiographie avec et sans préparation
 - la prise de pressions rectales.

Nous terminerons en disant avec Swenson et Fisher (21) que "la maladie de Hirschprung est l'une des causes les plus fréquentes d'obstruction intestinale chez le nouveau-né... Des améliorations dans les méthodes diagnostiques et thérapeutiques augmentent le taux de survie".

Le praticien devra la soupçonner non seulement devant le tableau typique associant une constipation opiniâtre à des vomissements et une hypotrophie mais devant tout syndrome digestif d'évolution traînante sans support anatomique ou biologique évident. Dans ces cas, l'examen radiologique pratiqué par un radiologue averti pourra donner la clef du diagnostic.

- 1 - Polonowski C., Vialas M., Navarro J. - Vie Médicale (Pédiatrie)
Fév. 70 - 51/6 p. 813.
- 2 - Pellerin D. - Ann. Chir. Infant. / 1966 / 7. 329.
- 3 - See G. - Rev. int. péd. / 1970 / 9 p. 17.
- 4 - Delage J., Opermann A., Lagarde R. - Arch. Franç. des Mal. de
l'App. dig. - 1966 / 55 p. 949.
- 5 - Duhamel B. - Méd. prat. / 1969/25/52.
- 6 - Martin C.-Pédiatrie 1961/ 16/583.
- 7 - Rossier A., Allison F. - Méd. infantile - 1959/66-13.
- 8 - Lacheretz M., Debeugny P., Barberis D. - Lille Chirurgical/
1969 Tome XXIV p. 217.
- 9 - Fraser, Wilkinson - British Med. Journal / 1967/31 p. 9 et 10.
- 10 - T.C. Jewet jr., Leahy II. J., Lanigan J. - Arch. of surgery / 1959
vol. 79 p. 455.
- 11 - Kilcoyne R.F., Hooshang Taybi - American Journal of Roentgenology /
1970 / 108 N° 3 / p. 615.
- 12 - Gästrin U., Josephson S. - Acta Chir. Scand. / 1970 - 136 / p. 153.
- 13 - Hure K., Schlosser V. / 1962 - Deutsche Med. Wochenschrift / N° 22-
I p. 1155.
- 14 - Spencer B. - Arch. dis. Childhood / 1966 / 11/119.
- 15 - Defrenne P., Daudet M. - Ann. Chir. Inf. / 1964 / Tome 2 p. 135.
- 16 - Hope J., Flint Borns P., Berg P. - Am. Journal Roentgenology / 1965/95/
N° I p. 217.
- 17 - Davis W., Parker Allen - Radiology / 1969 / 93 / N° I p. 129.
- 18 - Sauvegrain J. et Errerra G. - J. Radiologie / 1957 / 38 / 830 .
- 19 - Ustach T., Tobon F., Schuster M. - Arch. diseases Child. 1969/ 44 p. 694.
- 20 - Tobon F., Reid M., Talbert J. L., Schuster M. - New England Journal of
Medicine / 1968 / vol. 278 - N° 4 - p. 188.
- 21 - Swenson O., Fischer J. - Ama. Archives of surgery / 1959/ vol. 78 - N° 6 -
p. 139/987.

VU LE PRÉSIDENT DE THÈSE

PR R. MANDE

VU LE DOYEN DE LA FACULTÉ

H. JÉROME

Vu le Permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

